

Das Pseudomyxoma peritonei ex
appendice als Nebenfund bei
Hernienoperation

von

ROBERT SCHMIDT

Aus der Chirurgischen Universitäts-Poliklinik

E r l a n g e n

Vorstand: Prof. Dr. H. W e s t h u e s

D a s P s e u d o m y x o m a p e r i t o n e i
 e x a p p e n d i c e
 a l s N e b e n b e f u n d
b e i H e r n i e n o p e r a t i o n

Inaugural - Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Friedrich-Alexander-Universität

zu

Erlangen

Vorgelegt von

Robert S c h m i d t

aus Bayreuth



Gedruckt mit Erlaubnis der Medizinischen Fakultät
der Universität Erlangen.

Dekan: Professor Dr. C. K o r t h
Referent: Professor Dr. H. W e s t h u e s
Tag der mündlichen Prüfung: 5.11.1956

D i s p o s i t i o n

- I) G e s c h i c h t l i c h e s
- II) P a t h o g e n e s e
 - 1) Theorien
 - 2) Tierversuche
- III) K l i n i s c h e s B i l d
 - 1) Diagnose
 - 2) Therapie
 - 3) Verlauf
- IV) C a s u i s t i k
- V) Z u s a m m e n f a s s u n g
- VI) L i t e r a t u r v e r z e i c h n i s
- VII) L e b e n s l a u f

In der chirurgischen Literatur sind bis jetzt im ganzen knapp 70 Fälle von Pseudomyxom, ausgehend vom Wurmfortsatz beschrieben worden. H u d a c s e k berichtet darunter über einen Fall, der bei einer Hernienoperation einen Nebenfund im Bruchsack bildete. Ein weiterer ähnlicher Fall aus der Chirurgischen Univ.-Poliklinik Erlangen soll der ausführlichen Beschreibung dieses sehr seltenen Krankheitsbildes dienen.

Das Pseudomyxoma peritonei ist keine Erkrankung sui generis, sondern stellt ein Symptom einer Erkrankung des Bauchfelles dar. Es kann auftreten, wenn gewisse Bauchorgane, wie Appendix, Ovar, Divertikel erkranken, perforieren und schleimige Massen durch die Perforationsöffnung in den Bauchraum gelangen. Das Interessante an diesem seltenen Krankheitsbild ist die Tatsache, daß es als solches klinisch fast niemals diagnostiziert werden kann.

Als häufigste Ausgangspunkte sind Appendix und Ovar anzusehen, die zwar zunächst das gleiche Symptom der generalisierten Ausbreitung dieses Krankheitsprozesses in der Bauchhöhle zeigen, sich jedoch in ihrem weiteren klinischen Verlaufsbild wesentlich unterscheiden. Während es sich bei dem Pseudomyxoma peritonei ex appendice, nach den bisherigen Erfahrungen, um eine meist gutartige Erkrankung handelt, ist das von den Gynäkologen häufiger beobachtete Pseudomyxom des Eierstockes fast durchwegs als bösartig zu bezeichnen (F r a e n k e l , P f a n n e n - s t i e l , O l s h a u s e n , P o l a n o u. a.).

Die Bezeichnung "Pseudomyxoma peritonei" wurde 1884 von W e r t h geprägt, der erstmals nachweisen konnte, daß dieses Krankheitsbild in seinem Falle nach Ruptur eines ovariellen Cystoms entstand. Bis dahin sah man in den generalisierten Schleimansammlungen in der Bauchhöhle eine primäre myxomatöse Degeneration des Bauchfelles selbst. Über Jahrzehnte hin hielt man dieses Krankheitsbild, entsprechend seiner angenommen ovariellen Genese, nur bei Frauen für möglich, bis dann 1901 F r a e n k e l zum ersten Mal den Nachweis erbrachte, daß auch vom Wurmfortsatz aus ein Pseudomyxoma peritonei entstehen könne. Etwa 50 Fälle sind bis 1930 bekannt (H u d a c s e k).

Über eine größere Anzahl eigener Beobachtungen berichtet nur N a n a y 1940 (12 Fälle in 14 Jahren). Alle weiteren Veröffentlichungen betreffen zumeist nur Einzelbeobachtungen wie A n t o i n e 1936, C o p p i n i 1951, E d l u n d 1951/52, Z a n a r d i 1952, R o s e n f e l d 1951 und K n a a c k 1952.

Über die Pathogenese des Krankheitsbildes stehen sich im wesentlichen die Ansichten R o k i t a n s k y s und A s c h o f f s gegenüber. R o k i t a n s k y beschrieb 1842 erstmals die schleimige Veränderung des Wurmfortsatzes. Seiner Ansicht nach ist die Möglichkeit ihrer Entstehung in einem Verschuß der Appendix bzw. eines Teiles derselben zu sehen. Diese Obliteration könne durch Entzündung, Geschwulst, Knickung oder Fremdkörper hervorgerufen werden. Dadurch sei es dem Organ nicht mehr möglich, den von den Becherzellen produzierten Schleim in den Blinddarm abzusondern. Es bilde sich daher ein Retentionscystom, eine Mucocoele. Der steigende Innendruck bewirke durch Wanddehnung eine Umwandlung der Schleimhaut des Wurmfortsatzes in eine seröse Membran, die nun an Stelle des Schleimes eine seröse Flüssigkeit sezerniere. V i r c h o w schließt sich R o k i t a n s k y s Ansicht an, erweitert dessen Auffassung dahingehend, daß er die Schleimverdünnung im abgeschlossenen Hohlorgan als Folge einer künstlichen Digestion betrachtet, bei der "Natriumalbuminat und allerlei unbekannte Extraktivstoffe" aus dem Schleim entstünden.

Nach A s c h o f f ist das Entstehen des Pseudomyxoms des Wurmfortsatzes folgendermaßen vorzustellen: Wiederholte Entzündungen verschließen die Kommunikation zwischen Appendix und Coecum. Im verschlossenen Wurmfortsatz wird Schleim gespeichert, welcher durch Eindickung zu einer trüben, hellen, manchmal grünlichen und Pseudomucin enthaltenden schleimig-gallertigen Masse umgewandelt wird. Da diese Masse das Appendixlumen prall ausfüllt und infolge der Obliteration des letzteren sich gegen den Darm nicht entleeren kann, so entsteht ein Überdruck, welcher zur Ausbuchtung, Verdünnung und schließlich zur Perforation der Appendixwand führt. Durch diese Perfo-

rationsöffnung entleert sich die schleimig-gallertige Masse in die Bauchhöhle oder zwischen die infolge der Entzündungen entstandenen pericoecalen Verwachsungen, wodurch das "Pseudomyxoma peritonei" genannte Bild zustande kommt. Manchmal ist die ganze Bauchhöhle von einer solchen Masse ausgefüllt (K ö h l e r), ein andermal ist diese lediglich in der Blind-darmgegend angesammelt.

S t u r m hat im musculus psoas, N e u m a n n an der Fascia iliaca, L ö h r in einem Leistenbruchsack und L e j a r s in der Öffnung eines appendizitischen Abszesses eine solche gefunden. Diese, in die freie Bauchhöhle geratene, gestaltlose, manchmal cysten- oder kugelförmige schleimig-gallertige Masse ist einmal von einer bindegewebigen Hülle umzogen, ein andermal erscheint sie als ein von spindelzelligen Strängen durchsetzter Tumor.

Die Schleimausscheidung in das Lumen der Appendix ist jedoch ziemlich eingeschränkt, da infolge der wiederholten Entzündungen die Schleimdrüsen größtenteils degeneriert und verödet sind und die Schleimhaut teilweise narbig verwächst. Nur ein paar Schleimdrüsen erhalten ihre ursprüngliche Funktion. Der Prozeß hat im ganzen einen chronischen Charakter, sodaß die völlige Entwicklung des Krankheitsbildes viele Jahre lang dauert und der Patient während dieser Zeit völlig beschwerdefrei sein kann.

L ö h r berichtet über Pseudomyxom als Folge eines Wurmfortsatzdivertikels bei Obliteration des Lumens, wenn die Divertikelumbildung hervorrufende Entzündung bereits abgeklungen und der Divertikelinhalt steril geblieben ist (H i m m e l h e b e r , H o n e c k e r).

G a w i r o w s k y erklärt das seltene Vorkommen der Erkrankung eben mit deren Entstehungsursachen. Seiner Ansicht nach sind dazu 4 Bedingungen erforderlich: 1. die völlige Obliteration der Appendixeinmündung gegen das Coecum, 2. Schleim sezernierendes, normales Epithel, 3. steriler Inhalt und 4. ein unbekannter Faktor, welcher eine Hyperämie der Appendixwand hervorruft. Die Notwendigkeit des gleichzeitigen Vorhandenseins dieser Bedingungen sollte das seltene Entstehen der Erkrankung

erklären.

Eine besondere und äußerst seltene Form von Pseudomyxoma appendicis wird von v. H a n s e m a n n als "Myxoglobulose", von amerikanischen Autoren als "Kaviar-Mukozele" bezeichnet. Spärliche Angaben darüber in der Literatur haben C a g n e t - t o , B o e c k m a n n , v. H a n s e m a n n , M a y , P o i n d e c k e r , S t u r m , S c h l a g e n h a u f e r , L i g n a c , P o h l , R i t t e r und M o r i s s o n gegeben, die teils bei Operationen, teils bei Sektionen im ganzen 11 Fälle fanden. Über einen weiteren dieser seltenen Fälle hat H u d a c s e k berichtet. Auch diese eigenartige Metamorphose der Mucocoele kann zu dem Bild des Pseudomyxoma peritonei führen. Dabei werden neben den bei einer Mucocoele üblichen Schleimmassen, in ihrer Anzahl und Größe sehr variablen Menge (50 - 1500) weißlicher, kaviarartiger Kugeln bis zu 1 cm Durchmesser gefunden. P o i n d e c k e r erklärt in seinem Falle das Zustandekommen der kleinen Kügelchen, welche in den vakuolenartigen Ausbuchtungen der Appendixwand liegen, folgendermaßen: Durch eine abgeklungene phlegmonöse Entzündung ist der Wurmfortsatz im proximalen Teil obliteriert worden, wodurch in ihm eine Schleimstauung, bzw. -ansammlung zustande kommt und infolgedessen sich die auch normalerweise vorhandenen Ausbuchtungen grubenartig erweitern. In letzteren wird der mit abgestoßenen Gewebstrümmern vermengte Schleim zu Kügelchen geformt. Ein Zusammenkleben derselben wird durch die später ausgeschiedene dünnere Flüssigkeit verhindert. Seiner Ansicht nach sind die Bedingungen der in verschlossenen Körperhöhlen entstehenden Kugelbildung folgende: 1. die Vermengung zu gestaltlosen Massen abgestoßener Wandpartien mit in der Körperhöhle stauendem Sekret, 2. darauffolgend die Absonderung der Gebilde voneinander durch eine später sezernierte Flüssigkeit, 3. ein rein mechanisches Moment zur Unterstützung der Kugelbildung.

P o h l erklärt das Entstehen der der Schleimhaut locker anliegenden stecknadelkopf- bis hirsekorngroßen, kaviarähnlichen Kügelchen so, daß in der infolge der abgeklungenen Entzündungen gegen das Coecum abgesperrten Appendix der größte Teil der Drü-

sen verödete, bzw. degenerierte, mit teilweiser Vernarbung der Schleimhaut, während von anderen Drüsen nur der Ausgang verlötet wurde und schließlich einige ihre ursprüngliche Form und Funktion bewahrten. Die obliterierten Drüsen sezernierten auch noch weiterhin Schleim, dessen Weg jedoch gegen die Lichtung des Wurmfortsatzes versperrt wurde. Infolge der dauernden Sekretion erweiterte sich das Drüsenlumen. Das Sekret wurde durch die Resorption der flüssigen Bestandteile verdickt und dem Drüsenfundus entsprechend kugelförmig gestaltet. Die schleimigen Massen übten auf das Epithel einen Druck aus, welches sich stellenweise veränderte, abstieß, und so kommt es, daß wir in den Kügelchen abgestoßene Epithelstücke finden. In der verschlossenen Drüse vermehrt sich der innere Druck immer mehr und wird durch die Kontraktion des Wurmfortsatzes auch noch verstärkt, sodaß die maximal erweiterten Drüsen an ihrer Verklebungsstelle zerplatzen und die Kügelchen in das Lumen der Appendix entleert werden. Hier werden sie aneinander gerieben und poliert. Dieser Prozeß erinnert, wie C a g n e t - t o schreibt, an die Entstehung der Corpora oryzoidea in entzündeten Sehnenscheiden.

Nach der Mucocèle der Appendix muß nun die weitaus häufigere Entstehungsursache des Pseudomyxoma peritonei ovarii-ellen Ursprungs kurz erläutert werden. Hier liegt eine grundsätzlich andere Genese vor, die auch in ihrem biologischen Ablauf entscheidend dem der Mucocèle des Wurmfortsatzes gegenübersteht. Auf welche Art und aus welchen Zellen sich die schleimproduzierenden Elemente bei der Genese des Pseudomucincystoms ovarii entwickeln, ist noch unbekannt, da in einem unveränderten Ovar keine Schleimzellen vorzufinden sind.

Fest steht damit die Tatsache, daß bei der Entwicklung eines Pseudomucincystoms eine Zellentartung vorausgehen muß, der Schleim von veränderten Zellen, also echten Tumorelementen gebildet wird, was der entscheidendste Gegensatz zur Mucocèle der Appendix sein dürfte, bei deren Auftreten es sich primär um rein physiologischen Schleim aus unveränderten Zellverbänden handelt, die allerdings im Fortschreiten des Prozesses durch den steigenden Innendruck und die daraus folglich Wanddehnung auch

eine Veränderung durchmachen können. Damit könnte eine Erklärung gefunden sein, die einen Unterschied in der Weiterentwicklung der Erkrankung und später eine verschiedene Reaktion am Bauchfell verständlich macht aus dem Unterschied der Ausgangsorte. Weiterhin dürfte die Größe der Ovarialzysten für das Krankheitsgeschehen ein entscheidender Faktor sein. Wenn sich bei deren Ruptur sowohl am Bauchfell als auch im ganzen Gesundheitsstatus eines Patienten wesentlich schwerere und stürmischere Erscheinungen zeigen, so ist dies wiederum leicht erklärlich, wurden doch schon Ovarialzysten mit einem Inhalt von über 30 Litern Flüssigkeit vorgefunden. Schon ein Jahr nach der Beschreibung W e r t h s des Pseudomyxoma peritonei ex ovario konnten O l s h a u s e n , P f a n n e n s t i e l und P o l a n o durch ausgedehnte histologische Untersuchungen den Beweis führen, daß bei der Ruptur eines Ovarialcystoms neben der Ausschwemmung der Schleimmassen auch lebensfähiges kubisches und zylindrisches Zystenepithel in den freien Bauchraum mitgerissen würde. Dieses zeige die Tendenz sich auf dem Peritoneum infolge günstiger Lebensbedingungen anzusiedeln und seine ursprüngliche sekretorische Tätigkeit fortzusetzen (Implantationsmetastasen).

Als Gegenstück dazu beschrieb F r a e n k e l ein Pseudomyxoma peritonei ex appendice, wobei er zwar eine samtige Beschaffenheit des Peritoneums an den Stellen fand, wo Schleim mit letzterem in Berührung gekommen war (Fremdkörperperitonitis), histologisch aber feststellen konnte, daß die vielen Spindelzellen und die zahlreiche Gefäße enthaltenden Vegetationen aus demselben Gewebe wie das Peritoneum aufgebaut und auch von dessen Serosaendothel überzogen waren (Organisationsgewebe). Da er nirgends Implantationsmetastasen nachweisen konnte, glaubte er diese Tatsache als Charakteristikum und Beweis für die Gutartigkeit des Pseudomyxoma peritonei ex appendice herausstellen zu dürfen. Diese Feststellung konnte M e r k e l widerlegen, der bei einem Pseudomyxoma peritonei ex appendice an der Milz des Patienten gut erhaltenes, einwandfrei von der Appendix herrührendes, sezernierendes Drüsenepithel vorfand. Auch M i c h a e l s o n , C o m o l l e und andere

Autoren beschrieben Fälle bei denen teils freie, teils Zysten auskleidende Appendixzellen im Bauchraum vorkamen, wodurch schon im Jahre 1912 F r a e n k e l seine Meinung der absoluten Gutartigkeit des Pseudomyxoma peritonei appendikulären Ursprungs aufgab. D o e r f l e r , v. F r a n q u e , F r a e n k e l , A. M a y e r , O l s h a u s e n , P f a n n e n s t i e l und W e s t m a r k kamen zu der Anschauung, der entscheidende Faktor liege in der Vitalität und Proliferationsfähigkeit der Epithelien, wobei man denen der Appendix normalerweise eine nur geringe Lebensdauer und Vermehrungstendenz gibt, weswegen man bei ganz wenigen Fällen auf der Serosa größere Epithelgruppen findet. F r a e n k e l und O b e r n d o r f e r sprechen dabei vom Austritt physiologischer Zylinderzellen, die sich in der Umgebung wieder ansiedeln können, aber sich nicht besonders vermehren (O b e r n d o r f e r), während beim Platzen eines Pseudomuzinkystoms des Ovars echte Tumorelemente mit erheblicher Vermehrungstendenz zur Aussaat kommen. Ob man aber in jedem Falle die umgewandelte Schleimhaut einer Appendixmucosele noch als physiologisch ansprechen darf, erscheint K n a a c k zweifelhaft. S c h l e y vertritt ebenfalls die Auffassung des qualitativen Unterschiedes zwischen den Zellen. Er stellt einerseits die Tumorzellen, die bei der Ruptur eines Pseudomuzinkystoms freiwerden, die, wie er selbst sagt, aus der Organisation des Körpers ausgeschieden und hinsichtlich ihrer Ernährung vom Mutterboden unabhängig, ein grenzenloses autonomes Wachstum besitzen, den Zellen einer Appendixmucosele gegenüber, die im Sinne einer künstlichen Gewebekultur dem Körper eingefügt sind. Unter günstigen Bedingungen wächst auch dieses Epithel, hat aber nur geringe Vermehrungstendenz und vor allen Dingen bleiben die Zellen ausdifferenzierte, normale Zellen, die keine neuerworbenen Fähigkeiten besitzen (zit. nach K n a a c k). Einen lediglichen graduellen Unterschied, keinen grundsätzlichen möchte R o u l e t bei beiden Pseudomyxomarten gemacht wissen, da er bei der Sektion eines 45-jährigen Mannes einen diffusen Gallertbauch mit infiltrativem Eindringen gallertiger Massen in die bis auf Faustgröße ange-

geschwollene Milz und den linken Leberlappen fand. Bei den in der Muskulatur des 3. und 7. Intercostalraumes entstandenen Metastasen glaubt er sogar an eine lymphogene Entstehung, was bisher der erste und einzige Fall sein dürfte. Andere Autoren halten hämatogen oder lymphogen entstandene Metastasen für unmöglich, da sie auf den abführenden Lymphwegen solche noch nie beobachten konnten und die in den Lymphknoten vorgefundenen Schleimmassen für Produkte körperlicher Schleimrückresorption ansprechen. Durch die histologische Untersuchung wird S c h l e y 's Theorie untermauert, da R o u l e t in und um die Gallertmassen Stränge von Becherzellen und kubischen Epithelien nachweisen konnte, die aber keinerlei Atypien im Sinne einer karzinomatösen Entartung erkennen liessen. A n t o i n e möchte lediglich nach ihrer verschiedenen Potenz die beiden Epithelgruppen unterscheiden, wobei auch er den vom Ovar stammenden Epithelien eine sehr starke Wachstumstendenz gibt.- Dadurch, daß bei Frauen der gemeinsame Befall von Ovarien und Appendix verhältnismäßig häufig auftritt, glaubt A n t o i n e an ein gleichzeitiges, unabhängiges Entstehen der Erkrankung und gibt eine gewisse Tumorbereitschaft des Körpers als gemeinsame auslösende Ursache an (was durch die Tatsache, daß neben dieser Erkrankung oftmals maligne Tumoren beobachtet werden, eine gewisse Bekräftigung finden dürfte). Die von einigen Autoren aufgeworfene Möglichkeit einer zufälligen Kombination beider Fälle - was sicher einmal vorkommen kann - lehnt K e m k e s wegen ihrer Häufigkeit ab. Wir dürfen somit sicher annehmen, daß es sich beim Befall von Appendix und Ovarien um reine Implantationsmetastasen handelt. B o n d y vertritt mit noch einigen Autoren sogar die Ansicht, daß das Pseudomyxoma peritonei von der Appendix ausgehen muß, das Ovar von sich aus als Pseudomyxom gar nicht erkranken kann, weshalb B o n d y in jedem Falle eines Pseudomyxoma peritonei die operative Entfernung des Wurmfortsatzes fordert.

Um auf das Thema der Gut- bzw. Bösartigkeit einzugehen darf man durch die meistenteils guten Befunde bei Nachuntersuchungen frühzeitig operierter Fälle des Pseudomyxoma peritonei annehmen, daß es sich um eine benigne Erkrankung handelt, da

zweifelloos die beiden Vorstufen, Appendixmucocoele und Ovarialcystom gutartiger Genese sind. Natürlich kann, wie wir es ja von allen gutartigen Tumoren wissen, eine maligne Entartung in seltenen Fällen auftreten, was besonders für das Pseudomyxoma peritonei ex ovario zutrifft. Das Ovar - im Gegensatz zur Appendix - neigt durch sein verhältnismäßig schnelles Zellenwachstum leichter zu einer undifferenzierten und dadurch malignen Entwicklung. H.H. Schmid nimmt bei längerem Bestehen von Ovarialcystomen sogar in 30 % aller Fälle eine maligne Entartung an. Wie uns Knaack mitteilt, hat Schmid in Prag, Reichenberg und Rostock 10 Fälle von Pseudomyxoma peritonei zum Teil sogar mehrmals operiert und glaubt in einigen Fällen an eine maligne Entartung. F. Zanardi und andere Autoren stellen das Pseudomyxoma peritonei wegen seines makro- und mikroskopischen Charakters an die Grenze zwischen Gut- und Bösartigkeit. Dies unterstreicht ein uns von Möbius mitgeteilter, für das Verhalten eines Pseudomyxoma peritonei ex appendice ganz seltener Fall. Bei einem 66-jährigen Manne werden Infiltrationen in Leber und Milz und Metastasen in den visceralen Lymphknoten der Bauchhöhle beschrieben. Erstmalig aber wurden beim appendiculären Pseudomyxoma peritonei Impfmetastasen beobachtet, die sich in den Punktionsstellen in der Bauchwand rasch entwickelten. Obwohl histologisch keine Malignität festgestellt werden konnte, wird auf Grund des biologischen Verhaltens eine krebsige Degeneration dieses Pseudomyxoma peritonei angenommen und dasselbe mit histologisch gutartigen, jedoch metastasierenden Myomen, Fibromen und Strumen verglichen.

Bisher haben wir als Entstehungsorte für das Pseudomyxoma peritonei nur die beiden hauptsächlichsten, Wurmfortsatz und Ovar, erwähnt. Antoine teilt uns mit, daß Roegner, Lauche und Schildhaus Pseudomyxoma peritonei feststellen konnten, die von Darmabschnitten, Dünn- und Dickdarmdivertikeln ausgingen. Auch Reste des Ductus omphalomesentericus, also die sogenannten Meckelschen Divertikel konnten sie als Ausgangspunkte dieser Erkrankung finden. J.W. Jeffries teilt mit, daß ihm Fälle bekannt seien,

bei denen die Autoren wieder den Ductus omphalomesentericus, aber auch das große Netz und die Gallenblase als genetische Punkte anführen. H o n a fand ein Pseudomyxoma peritonei einer Patientin vom Ligamentum rotundum ausgehend. Zwei weitere Fälle dieses Krankheitsbildes sind bekannt, entstanden aus einem geplatzten Enterocystom und einer aus versprengten Epithelresten des Ductus omphalomesentericus entstandenen Zyste. - P a g l i a r i berichtet über ein breitbasig aufsitzendes Pseudomyxoma peritonei im Bereich der rechten Fossa iliaca und eine Mucocoele der Appendix; A s k a n a z y fand bei einem Pseudomyxoma peritonei appendikulären Ursprungs sogar eine retroperitoneal gelegene abgeschlossene Zyste.

Zur weiteren Klärung des problematischen Krankheitsbildes wurden eine Reihe Tierversuche unternommen.

So gelang es 1933 durch Verschuß des distalen Appendixdrittels bei einem Kaninchen eine Mucocoele zu bilden, die dickflüssigen, aseptischen Schleim produzierte. F r o b o e s e berichtet über ausführliche Versuchsreihen, die K w o k - K e w - C h e n g in London nach der Methode von G r o - d i n s k y und R u b n i t z (1941) mit Erfolg durchführte. Unter Schonung der Blutgefäße wird 2 cm von der Abgangsstelle des Wurmfortsatzes mittels 2 mm starker Fäden eine Ligatur angebracht, nachdem man die freigelegte Appendix mit ca. 60 - 80 ccm einer 0,9 %igen Kochsalzlösung ausgespült hatte. Der Versuch zeitigte folgendes Ergebnis: Der experimentelle Verschuß des Wurmfortsatzes führt - wenn keine Infektion eine eitrige oder gangränöse Appendizitis herbeiführt - zur Mucocoele von Wurst-, Kugel- oder Birnenform von 5 - 15 cm Länge und 2 - 3 cm Querschnitt.

Es bestehen entzündliche Rötung und dichte Verwachsungen, möglicherweise auf Grund von Durchlässigkeit der Wand. Häufig wurde auch Divertikelbildung als Zeichen der Wandschwäche beobachtet. Überhaupt wechselte die Wanddicke der Mucocoele sehr stark, zuweilen war die Wand sehr dünn-atrophisch, in anderen Fällen jedoch dicker als normal. Es war keine klare Beziehung zwischen der Größe der Mucocoele, der Wanddicke und der Dauer des Verschlusses feststellbar. Der Mucoceleninhalt war bald

dünnere, bald dicker und gelatinös. Gelegentlich wurden auch Kugelchen aus zähschleimigem Material gefunden. Ein Teil derselben zeigte Eiterbeimischungen und grampositive sowie gramnegative Bazillen, ferner nekrotische Zellen. Wenn die Infektion dominierte, entstand ein Empyem.

Histologisch interessiert die fibromuskuläre Wandatrophie der Mucocoele mit schließlich nur noch geringfügigen Überbleibseln verstreuter Mukosa- oder Epithelzellen. Die äußere seromuskuläre Schicht, welche normalerweise 2 % der Wanddicke ausmacht, kann auch hypertrophisch werden und 90 % der Wandstärke betragen. Das mittlere Lymphgewebslager wird stark reduziert oder schwindet vollständig. Die auf eine einfache Decklage epithelialer Zellen reduzierte Schleimhaut kann dennoch Muzin sezernieren (Becherzellen). Der Mucoceleninhalt färbt sich nicht mit Muzikarmin.

Auch E l b e berichtet über experimentelle Erzeugung von Mucocelen bzw. deren Metamorphosen des Wurmfortsatzes, dem dies durch Ausschaltung der Appendix und gleichzeitige Unterbindung ihrer venösen und lymphatischen Abflüsse gelang. Weiterhin beobachteten N a e s l u n d und C a s t i g l i o n i nach dem Abbinden des Wurmfortsatzes bei jungen Meerschweinchen Mucocelen und nach deren Durchbruch Pseudomyxoma peritonei.

Ausgesprochene Spontanperforationen konnte C h e n g trotz seiner ausgedehnten Versuche in keinem Fall feststellen, obwohl es bei mehreren Tieren wahrscheinlich war, daß solche vorgelegen hatten, die aber durch nachfolgende Verwachsungen wieder verschlossen wurden. Dies war auch häufig bei Tieren mit künstlicher Perforation der Fall. Perforierte man eine Mucocoele so ergaben sich intraperitoneale Schleimablagerungen innerhalb 2 - 4 Wochen; zwei Mucocelen, welche intakt gelassen waren, zeigten aber ebenfalls Schleim in der Bauchhöhle. Diese intraperitonealen Anlagerungen sind gewöhnlich von einer derbfibrösen Kapsel umgeben und bestehen aus körnig-nekrotischem Material mit einigen Schleimfäden. Manche Schleimablagerungen waren vollständig organisiert.

Einen anderen gelungenen Versuch F. B e r g a n s mit

vier Kaninchen teilt uns wieder F r o b o e s e mit. Nach Ligatur der Appendix und Aufschlitzen ihrer Wand in voller Länge, wird die mit Kochsalzlösung abgewaschene Mucosa mittels einiger Fixationsnähte nach außen gegen die Peritonealhöhle hin gewendet, sodaß die Sekretion der Mucosa in die freie Bauchhöhle erfolgte. Tötung der Tiere nach 19, 20, 61 und 95 Tagen nach der Operation. Es wurden stets relativ große Schleimmassen in der Bauchhöhle gefunden, jedoch keine Epithelzellen, weder in der Nachbarschaft noch fern von der gewendeten Wurmfortsatzschleimhaut.

Das so erzeugte Pseudomyxoma peritonei des Kaninchens ist also als Folge eines einfachen sekretorischen Prozesses der Wurmfortsatzschleimhaut zu erklären. Auch die Verteilung der Schleimmassen läßt keine Beziehung zu isoliertem Epithelwachstum außerhalb des Wurmfortsatzes erkennen oder vermuten. Die Ausbreitung der Massen geschieht vielmehr rein mechanisch, besonders durch die Darmperistaltik, ohne Mitwirkung von Epithelzellen. -

P a r e n t i teilt uns über die Transplantationsversuche von A. B l a s i mit: Vermittels geeigneter technischer Vorrichtungen ist es dem Verfasser gelungen, autoplastische Schleimhautverpflanzungen des Wurmfortsatzes in die Bauchhöhle beim erwachsenen Kaninchen auszuführen. Zu diesem Zweck bewirkte er zunächst eine kräftige Verwachsung zwischen der Schleimhaut des Wurmes und der Wand einer Darmschlinge; dann überließ er diese Verwachsung sich selbst. Der in der freien Bauchhöhle verbliebene Anteil der Wurmfortsatzschleimhaut erhielt sich bei 7 von 20 operierten Tieren weiter am Leben und führte weiterhin zur Bildung von mukösen Peritonealsäcken (echten umschriebenen Pseudomyxomen ex appendice), bei denen das überpflanzte epitheliale Gewebe Metaplasie und Proliferation aufweist, also in Hyperfunktion ist. Der Inhalt dieser neugebildeten Säcke gibt die chemische Reaktion für Muzin.

Mit diesen Versuchen empfängt die Theorie über die Entstehung der Pseudomyxome durch Verpflanzung erwachsener Schleimhaut auf epitheliale Elemente zum ersten Mal ihre experimentelle Bestätigung.

Zu folgender Feststellung in diesem Punkt kam C h e n g bei seinen Versuchen: Nach Unterbindung des Wurmestromes wurden die distalen 3 cm der Appendix reseziert, die Schleimhaut des resezierten Teiles mittels eines Korkbohrers abgelöst. Etwa 15 Teilchen von 2 mm Durchmesser wurden in Sulfaguanidin-Penicillin Mischung gewaschen und an mehreren Stellen des Bauchfells einiger Kaninchen eingepflanzt. Tötung der Tiere innerhalb 6 Wochen in verschiedenen Intervallen. Die Pflanzung war bei allen Tieren erfolgreich. Man fand sie wieder in Form kleiner verhärteter Knötchen von 0,25 - 0,5 cm Durchmesser.

Histologisch waren die peritonealen Ablagerungen von festem Bindegewebe umgeben, das zuweilen Riesenzellen, oft auch herdförmige Histiozytenansammlungen zeigte; vereinzelt sah man Lymphknötchen in den Transplantaten. In jedem Schnitt konnte man auch einige glanduläre Strukturen feststellen. Die begrenzenden Zellen waren zylindrisch oder kubisch, aber auch platt. Nur ein Transplantat von einwöchiger Dauer zeigte wenige Becherzellen mit Schleim. Richtige Schleimzysten wurden nirgends gefunden. Das autoplastische Peritonealtransplantat wächst also an, doch zeigen die Epithelzellen keine Zeichen von Sekretionstätigkeit.

Über B e r g a n s gleiche Versuche wird ähnliches mitgeteilt: Drei Autotransplantationsversuche von Schleimhaut und Epithel des Wurmfortsatzes in die Bauchhöhle von erwachsenen Kaninchen - deren Wurmfortsatz demjenigen des Menschen weitgehend ähnlich ist - hatten nach 4, 8 und 12 Wochen stets ein negatives Ergebnis: Keine Spur von transplantierten Massen, meist auch keinerlei peritoneale Reaktion.

Es wird der Schluß gezogen, daß normales Wurmfortsatzepithel nicht auf dem Peritoneum wachsen kann - eine Bestätigung der Erfahrungen beim Menschen, bei welchem die Verschleppung von intestinalem Epithel anlässlich abdominaler Operation ein tägliches Vorkommnis ist.

Weiterhin wurden noch verschiedene Versuche mit intra-peritonealen Injektionen unternommen. Die Versuche M ö n c k e - b e r g s , bei denen er eine Aufschwemmung von Lycopodiumstaub in die Bauchhöhle von Versuchstieren injizierte, zeigten, daß

durch diesen Reiz die peritonealen Deckzellen zum Teil in kubische und zylindrische Formen übergegangen waren. Man mag diesen Versuchen entgegenhalten, daß der Reiz körpereigener Schleimmassen nicht mit dem Reiz des körperfremden Lycopodiumstaubes zu vergleichen ist. Aber auch bei dem Reiz körpereigener Fettmassen, die aus einem Dermoid stammten, sind Übergänge in kubisches Epithel gesehen worden (H e r z o g).

T r o t t e r , N a g e r und W i l s o n möchten bei Anwesenheit von Pseudomuzin an eine Aufquellung der Serosazellen des Peritoneums denken, die dadurch kubische, ja sogar zylindrische Gestalt annehmen können. Diese Entwicklung scheint möglich, zumal man ein Höherwerden des Epithels an anderen serösen Häuten unter verschiedenen Umständen beobachten kann. Bei allen diesen Beobachtungen konnten aber nie Zellbildungen gesehen werden, die zu einer Sekretion fähig waren.

C h e n g führte seine intraperitonealen Injektionsversuche mit Mucoceleninhalt durch. Die schleimige Masse wurde in einer sterilen Flasche aufgefangen, mit Chloroform gesättigt und 24 Stunden stehengelassen. Ungefähr 10 ccm wurden in die Bauchhöhle der Versuchstiere eingebracht. Nach 6 Wochen wurde lediglich eine Fremdkörperperitonitis nachgewiesen.

Diese Experimente stützen also nicht die gewöhnlich geäußerte Ansicht, daß die gelatinösen Massen des Pseudomyxoma peritonei Produkte von Wurmfortsatz-Schleimhautzellen sind, die in die Bauchhöhle ausgeschüttet wurden. Im allgemeinen muß das Pseudomyxoma peritonei beim Menschen als ein Typus der Fremdkörperperitonitis angesehen werden.

Das klinische Bild des Pseudomyxoma peritonei ex appendice ist sehr uncharakteristisch, die Diagnose selbst ist daher klinisch fast nie zu stellen. In den allermeisten Fällen wird das Pseudomyxoma peritonei als Zufallsbefund bei irgendwelchen intraabdominellen Eingriffen, bei unserem Fall sogar bei einer Hernienoperation entdeckt. Entsprechend dem über Jahre und Jahrzehnte sich erstreckenden Verlauf des Krankheitsbildes zeigen die Patienten oft lange Zeit ein gutes All-

gemeinbefinden. Typische Symptome fehlen oder sind erst bei weit fortgeschrittenem Leiden spärlich zu beobachten. Häufiger werden uncharakteristische Unterbauchschmerzen, Ziehen, Spannungs-, Druck- oder Völlegefühl geklagt, letztere zumeist bei massiver Schleimansammlung im Bauchraum. Unbestimmte Magenbeschwerden, Blähungen, Stuhlverhaltungen, öfters auch Stuhlzwang, Schließmuskelkrampf werden wechselnd angegeben. Interkurrente mehr oder weniger starke, im rechten Unterbauch lokalisierte Schmerzen deuten auf eine chronische Appendizitis. Zu deutlicheren Symptomen kommt es gelegentlich beim Platzen der Mucocoele, das in wiederholten Schüben vorsichgehen kann. Hierbei kommt es dann auch zu stürmischeren Erscheinungen wie plötzlichen stichartigen Unterbauchschmerz, Koliken, Brechreiz und Erbrechen, Durchfällen, Harnverhaltung und Blähungsbeschwerden. Dabei bestehen mehr oder weniger hohe Temperaturen. Verhalten der BKS, Leukozyten und sonstigem Blutstatus ist zumeist uncharakteristisch. Deutliche Erscheinungen sind häufig erst in weit fortgeschrittenem Stadium zunehmender Bauchumfang bei auffallender Kachexie.

Liegt bei einer Operation ein Pseudomyxoma peritonei vor, so ist das pathologische Bild in erster Linie von der produzierten Schleimmenge abhängig; weitere Faktoren bilden die örtlichen Verhältnisse, die Verteilung des Schleimes und die Zeitdauer seit der sich die Tumormassen in der freien Bauchhöhle befinden.- Der Organismus versucht zunächst durch Resorption der Schleimmassen sich der Fremdkörper zu entledigen, was bei Sektionen die mit Schleim vollgepfropften Lymphknoten zeigten. Den größten Anteil an dem konsekutiven Geschehen hat zweifellos - nach W e r t h - die produktiv-proliferative Fremdkörperperitonitis. Schon makroskopisch finden wir ein charakteristisches Bild, wobei das Peritoneum eine samtähnliche, fast chorionartige, graurötliche Hautverwandlung zeigt. Durch den Schleim sind dem Peritoneum parietale und viscerele überall kleinere und größere Knötchen aufgelagert; zum Teil hängen Gallertkugeln an feinen Fäden am Peritoneum, bisweilen ist das Bauchfell in mehr oder weniger großer Ausdehnung von zentimeterdicken grauen, gelben und grünlichen bis ins braunröt-

lich gehenden Schleimmassen bedeckt. Das Peritoneum sendet infolge des Reizes überall hin Bindegewebs sprossen aus, die in die Gallertmassen eindringen und sie zu organisieren suchen. Durch Fibrinabscheidungen, Auswachsen von Fibroblasten und Kapillaren kommt es mitunter zu direkten Abkapselungen von Pseudomymxomklumpen, sodaß wir Schleimgebilde finden, die von dünnem, mit Gefäßen versehenem Bindegewebe umgeben sind. Einige ältere Autoren haben diese Gebilde als Metastasen angesehen. Aber solange es sich nur um reine Gallertmassen ohne schleimsezernierenden Zellen handelt, dürfte von Metastasen keine Rede sein (zit. nach K n a a c k).

Im histologischen Bild finden wir das bestätigt, was wir makroskopisch bereits feststellen konnten hinsichtlich der Organisation der Schleimmassen. Bindegewebs sprossen mit erweiterten Kapillaren durchwachsen die Schleimmassen. Weiterhin sehen wir Rundzellenanhäufungen, hauptsächlich Lymphozyten und eosinophile Leukozyten, Fremdkörperriesenzellen, verfettete Epithelien, teilweise sogar kleine Verkalkungsherde, auch zellreiches Bindegewebe mit fibroserösem Kollagen oder Hämosiderin-Ablagerungen. Dieses histologische Bild finden wir aber auch bei anderen Gelegenheiten als Zeichen einer Fremdkörperperitonitis, was bedeutet, daß durch den Reiz dieser Pseudomymxommassen keine spezifische Reaktion des Peritoneums festzustellen ist.

Nur langsam werden die Schleimmassen im Bauchraum zunehmen, wenn Becher- und Zylinderzellen des primären Bildungs-ortes allein Pseudomuzin weiter sezernieren. Dabei unterscheiden wir eine kontinuierliche oder eine intermittierende Schleim-ausschwemmung. Erstere, wenn sich die Rupturstelle nicht wieder verschließt und das Organ seine schleimproduzierende Tätigkeit fortsetzt. Im zweiten Falle verwächst oder verklebt die Öffnung, eine erneute Innendrucksteigerung erfolgt bis eine weitere Ruptur den Zysteninhalt wieder in die Bauchhöhle ausfließen läßt. Dieser Vorgang kann sich noch mehrfach wiederholen, wodurch eine schubweise Vermehrung der Pseudomuzin-massen eintritt.

Sehr oft werden bei der Ruptur eines Ovarialcystoms, einer

Appendixmucocoele oder einer sonstigen Pseudomuzinzyste lebensfähige Epithelien in die freie Bauchhöhle ausgeschwemmt, aber nur selten kommt es zur Bildung von Implantationsmetastasen, die das Krankheitsbild am Peritoneum völlig verändern, das Leiden des Patienten wesentlich schwerer und ernster machen.

Neben der reinen Fremdkörperperitonitis siedeln sich schleimproduzierende Zellverbände auf dem Peritoneum, möglicherweise auch an anderen Organen der Bauchhöhle an. Es können echte sekundäre mit Zylinder- und Becherzellenepithel ausgekleidete Zysten entstehen. Durch die mehr oder minder starke Wachstumstendenz dieser Implantationsmetastasen werden Bauchfell und befallene Organe geschädigt, die schleimproduzierende Fläche mitunter um ein Vielfaches vergrößert, das Krankheitsgeschehen wesentlich beschleunigt. Dadurch daß Ovar und Appendix oft gleichzeitig diese zystische Erkrankung zeigen, läßt sich der primäre Herd des Pseudomyxoma peritonei nur schwer feststellen. Denn die Beschaffenheit des Epithels läßt keine Entscheidung fällen, da das histologische Bild des Tumorepithels beider Ursprungsorte die gleiche Struktur zeigt. Weiterhin ist das Darmepithel in der Lage - wie wir es von Polypen und Carcinoiden her wissen - alle in Betracht kommenden Epithelformen und -typen zu bilden. Nur wenn der Nachweis von Paneth'schen Körnerzellen und von sogenannten "gelben" Zellen in den Peritonealmetastasen gelingt, ist Gewißheit darmepithelialer Abstammung gegeben. Was die Systematik der Implantation anbetrifft, sympathisiert A n t o i n e mit der schon früher erwähnten Ansicht B o n d y 's , das Pseudomyxoma peritonei ginge immer von der Appendix aus, was er analog den Krukenberg'schen Tumoren für leicht erklärlich hält und umgekehrt auf die Seltenheit in die Darmschleimhaut metastasierender Ovarialtumoren hinweist. Das Fehlen extraperitonealer Metastasen möchte A n t o i n e nicht als Zeichen der Gutartigkeit angeführt wissen, da auch die echten Ovarialkarzinome normalerweise keine extraperitonealen Metastasen machen. Als Positivum dagegen kann das Fehlen infiltrativen Wachstums gelten, da man meist nur ein passives Hineindrücken der Schleimmassen in die Tiefe, in Lymphspalten feststellen konnte.

Oftmals zeigt das Pseudomyxoma peritonei rein makroskopisch ein weitgehend analoges Aussehen zu Metastasen des Gallertkarzinoms und selbst bei mikroskopischer Untersuchung können Zweifel auftreten, ob es sich noch um ein Pseudomyxoma peritonei oder schon um eine Karzinose handelt wie folgende histologische Diagnose eines Pseudomyxoma peritonei - es wurde erst in einer zweiten Untersuchung einwandfrei als solches diagnostiziert - beweist: "Nach dem Ausfall der Schleimfärbung ist trotz des uncharakteristischen Epithelverhaltens das Vorliegen einer Metastase eines Gallertkarzinoms wahrscheinlicher als ein Pseudomyxoma peritonei als Folge einer geplatzten Mucocoele des Wurmfortsatzes."

Abgesehen von den körperlichen Anforderungen, die durch die dauernde Schleimneubildung gestellt werden, sind die körperschädigenden Folgen, die durch die Rückresorption des Schleimes entstehen, weit gefährlicher. Die Überschwemmung des Körpers durch den aus verschiedenem Eiweiß, Eiweißbausteinen und eiweißähnlichen Substanzen bestehenden Schleim kann schließlich und endlich zur Kachexie führen, die K e m k e s als proteinogene Kachexie bezeichnet.

R o s e n f e l d gibt bei 2 von 4 beschriebenen Fällen von Pseudomyxoma peritonei eine Verschiebung der Blutzuckerwerte im Sinne einer Hypoglykämie an, die den Patienten zeitweise stärkere Beschwerden verursachten. In der Reihe der begründeten Möglichkeiten wird neben der Störung der sympathischen Innervation (evtl. durch den Druck der pseudomyxomatösen Massen) der Leber, des Pankreas und der Hypophyse neben Störung der Absorption, niedrigen Glykogenreserven, Leberinsuffizienz und die Glykogenolyse steigernde Wirkung rasch wachsender Tumoren, wobei es nach Erschöpfung der Glykogenreserven zur Hypoglykämie kommt, der Polysaccharidgehalt des Pseudomuzins zur eventuellen Erklärung mit herangezogen.

Das operative Vorgehen beim Pseudomyxoma peritonei richtet sich in erster Linie nach den primären Ausgangsorten des Leidens. Appendix, bzw. Ovar müssen extirpiert werden. Daneben sollen nach Möglichkeit alle übrigen schleimsezernierenden Epithelien entfernt werden, die sonst ein erneutes Aufflackern

der Krankheit bewirken können. Noch geschlossene Zysten sollen in toto auszuschälen versucht werden. Eine genaue Revision aller in Frage kommenden Organe, besonders auch des Bauchfeldes ist unbedingt erforderlich und alle gegebenen Veränderungen sind so gut als möglich chirurgisch anzugehen. Die Ausbreitung des Prozesses wird natürlich diesem Vorgehen Grenzen setzen und der operierende Arzt wird über eine palliative Behandlung bei zu fortgeschrittenen Fällen nicht hinauskommen. Nach der Radikaloperation ist der Bauchraum zur Entfernung zurückgebliebener Epithelien und Schleimmassen sorgfältig auszuspülen, wobei dem Douglassack besondere Berücksichtigung gegeben werden muß.

Eine Röntgennachbestrahlung dürfte für alle Fälle wegen ihrer bekannten allgemein guten Erfolge bei dieser Erkrankung als angeraten erscheinen. K n a a c k teilt uns in diesem Punkte folgendes mit: Adler hatte bei einem radikal operierten Fall, der 8 Wochen nach der Operation ausgedehnte Metastasen im Bauchraum erkennen ließ, eine Röntgennachbestrahlung vorgenommen. Er konnte eine völlige Rückbildung des Tumors feststellen und die Patientin noch 2 1/2 Jahre beobachten in denen sie rezidivfrei blieb. S c h m i d rät auf Grund seiner gleichfalls günstigen Erfahrungen unbedingt zur Röntgennachbestrahlung. M ü l l e r - K n a p p sah bei zwei Fällen von Pseudomyxoma peritonei ex ovario, die röntgen- und radiumbestrahlt wurden, eine 14-jährige und 5-jährige Rezidivfreiheit (letzter Fall nicht länger beobachtet), während zwei nicht nachbestrahlte Fälle Rezidive aufwiesen. B o l l a k und S k o r p i l berichten dagegen neben anderen über Todesfälle trotz postoperativer Röntgenbestrahlung des Pseudomyxoma peritonei ovarieller und appendiculärer Genese. Auch durch Radiumeinlagen in die Scheide sollen bei umschriebenen Fällen Erfolge erzielt worden sein.

Abschließend soll über einen Fall von Pseudomyxoma peritonei berichtet werden, der an der Chirurgischen Univ.-Poliklinik Erlangen operiert wurde. Obwohl bei ihm in früheren Jahren bereits dreimal Leistenbruch- bzw. Hydrocelenoperationen vorgenommen worden waren, bei denen jedesmal Veränderungen

beobachtet wurden, die den Verdacht auf ein Pseudomyxoma peritonei nahelegten, wurde doch die Diagnose selbst nie gestellt. Das Interessante unseres Falles wird dadurch gesteigert, daß das Pseudomyxom bei einer linksseitigen Hernienoperation im Bruchsack einen Nebenfund bildete, ferner daß der Patient niemals Beschwerden hatte, die auf eine akute oder chronische Appendizitis hindeuten konnten.

Bei ihm wurde 1942 eine linksseitige Leistenbruchoperation vorgenommen. Bereits damals seien zystenartige Veränderungen festgestellt worden. Auch anlässlich einer rechtsseitigen Hydrocelenoperation 1945 habe man Schleim vorgefunden. Desgleichen sei schleimartiges Gewebe bei einer rechtsseitigen Leistenbruchoperation 1948/49 beobachtet worden. 1954 kam er in unsere Klinik wegen eines linksseitigen Leistenbruchrezidivs, das sich laufend verschlechterte und Beschwerden beim Heben, Husten und Pressen verursachte. Er klagte außerdem über Völle- und Spannungsgefühl im Unterleib, meinte, sein Leib sei gegenüber früher mehr aufgetrieben. Ferner habe er über Verstopfung und häufige Schließmuskelkrämpfe zu klagen. Insgesamt fühle er sich seit längerer Zeit schlapp.

Der Aufnahmebefund bei dem damals 53-jährigen Mann zeigte einen ausreichenden Ernährungs- und Allgemeinzustand. Die Haut und sichtbaren Schleimhäute waren mäßig durchblutet. Der grobinternistische Befund ergab keine Besonderheiten. Der Blutstatus war völlig normal. Lokal bestanden reizlose Narben in beiden Inguinalgegenden, links ein etwa hühnereigroßes Leistenbruchrezidiv, das sich beim Husten und Pressen verstärkte. Der Leib war nicht auffällig aufgetrieben, palpatorisch war kein pathologischer Befund zu erheben.

Am 19. Januar 1954 wurde in Lokalanästhesie operiert: Es wurde in der alten Narbe eingegangen und die Externusaponeurose gespalten. Nach Darstellung der Samenstranggebilde wurde der hühnereigroße Bruchsack isoliert, aus dem sich nach Eröffnung reichliche Schleimmassen entleerten. Aus der Bauchhöhle flossen ständig helle, grünliche, gallertige Schleimmengen nach. Soweit als möglich erfolgte die Entleerung durch Absaugen. Danach wurde eine Dünndarmschlinge vorgeholt, deren Serosa

trüb und mit zahlreichen, bis hirsekorngroßen, glasigen Knötchen bedeckt war. Eines der Knötchen wurde excidiert und mit Bruchsackteilen zur histologischen Untersuchung eingeschickt. Bereits makroskopisch wurde der Verdacht auf ein Pseudomyxoma peritonei oder Gallertkrebs geäußert. Die weitere Leistenbruchoperation erfolgte in üblicher Weise. Der postoperative Verlauf war komplikationslos, sodaß der Patient nach 8 Tagen entlassen werden konnte. Er wurde nach 3 Wochen zur Laparotomie wieder bestellt.

Histologisch fand sich in dem excidierten Gewebsstückchen aus der Darmserosa ein faserreiches Bindegewebe, das eine wechselnd starke, Lymphozyteninfiltration aufwies. Daneben waren einige Lymphfollikel entwickelt. Im Bindegewebe waren Nester großer epithelischer Zellen nachweisbar, die mitunter eine schleimige Degeneration erkennen ließen. Neben Epithelhaufen sah man gallertige Massen, in denen wenig regressiv veränderte Epithelien nachzuweisen waren. In dem Gewebsstück aus der Nachbarschaft des Samenstranges waren unregelmäßige Hohlraumbildungen zu finden, die mit gallertigen Massen ausgefüllt waren. In diesen waren nur spärliche Epithelgruppen oder regressiv veränderte, isolierte Zellelemente nachzuweisen. An die gallertigen Massen schloß sich ein faserreiches Bindegewebe an, das nur eine geringfügige Lymphozyteninfiltration erkennen ließ. Daneben waren Hohlräume zu sehen, die von einem einreihigen, flachen Epithel ausgekleidet waren.

Bei der Kresylviolettfrärbung gaben die Schleimmassen eine ausgesprochene Metachromasie. Auch im Muzinpräparat war eine Rotfrärbung zu erzielen.

Auf Grund dieser ersten histologischen Untersuchung wurde von den Pathologen angenommen, daß nach dem Ausfall der Schleimfrärbung trotz des uncharakteristischen Epithelverhaltens das Vorliegen einer Metastase eines Gallertkarzinoms wahrscheinlicher sei als ein Pseudomyxoma peritonei als Folge einer geplatzten Mucocoele des Wurmfortsatzes.

Am 15. Februar 1954 erfolgte die Wiederaufnahme des Patienten und nach wenigen Tagen Vorbereitung wurde eine Unterbauchlaparotomie vorgenommen:

Nach Eröffnung des Unterbauches durch Medianschnitt entleerten sich zirka 800 ccm schleimig-gallertige Massen. Das parietale, wie auch das viscerales Peritoneum waren trüb, von samtartiger Beschaffenheit und mit zahlreichen, hirsekorngroßen Knötchen bedeckt. Bei der Revision der Bauchhöhle finden sich mehrere, erbsengroße, zystenartige Veränderungen an der Appendix, insbesondere an deren mittleren Drittel. Teilweise sind diese Zysten geplatzt und entleeren schleimig-gallertigen Inhalt. Die Appendix ist durch flächige Verwachsungen an der Coecalbasis fixiert und geht in ihrem proximalen Drittel als völlig obliterierter, narbiger Strang kontinuierlich in die freie Taenie des Coecum über. Die Abtragung des Wurmfortsatzes und die Stumpfversorgung geschehen in üblicher Weise. Bei der weiteren Exploration der Bauchhöhle finden sich an den Oberbauchorganen keine krankhaften Veränderungen. Dagegen findet man im Douglasbereich zahlreiche, zottig-gallertige, stellenweise zystische Gebilde, die zum Teil dem pelvinen Peritoneum aufgelagert sind, zum Teil auch auf der Serosa des Sigma vorliegen. Sie lassen sich teils stumpf oder mit dem scharfen Löffel leicht entfernen. Auffallend ist noch eine etwa walnußgroße, extraperitoneal gelegene Zyste im Bereiche des Vas deferens der rechten Seite, aus der sich nach Eröffnung ebenfalls schleimiger Inhalt entleert. Die Zyste wurde sorgfältig ausgekratzt, Teile ihrer Kapsel, wie auch Teile des zottigen Gewebes im Douglas-, Sigmabereich, sowie die abgetragene Appendix, zur histologischen Untersuchung eingesandt.

Die Bauchhöhle wurde nach weitgehender, mechanischer Säuberung von den Schleimmassen primär verschlossen. Der postoperative Verlauf war komplikationslos.

Die histologische Untersuchung der eingesandten Gewebsteile ergab folgenden Befund:

Die eingesandte Appendix zeigt makroskopisch eine Wandverdickung und an einer Stelle eine spaltförmige Öffnung. Histologisch findet man in einigen Querschnitten eine sehr hohe Schleimhaut. Die Schleimhautfalten sind schmal, von einem gleichmäßigen, hochzylindrischen Epithel überzogen. Die Kerne

sind dicht gestellt, gleichmäßig. Während in einigen Epithelien das Plasma von kleinen dunklen Sekrettröpfchen ausgefüllt ist, zeigen andere große tropfige Schleimmassen in ihrem Plasma. Vielfach sind Schleimdrüsen stark verzweigt. Die Submucosa zeigt nur einige kleine Lymphfollikel, während sie sonst von einem ziemlich faserreichen Bindegewebe dargestellt ist. Die Begrenzung der Muskularis ist etwas unscharf. Die Subserosa läßt einige lymphozytare Infiltrate erkennen. Im angrenzenden Mesenteriolum finden sich stark erweiterte Gefäße mit perivaskulären Zellinfiltraten. Dazwischen sind fädige Schleimmassen ausgebreitet.

In dem excidierten Gewebstückchen aus der Serosa des Darmes findet man ein faserreiches Bindegewebe mit wechselnd starker Lymphozyteninfiltration. Daneben sind einige Lymphfollikel entwickelt. In dem Bindegewebe sind Nester großer epithelialer Zellen nachzuweisen, die mitunter eine schleimige Degeneration erkennen lassen. Neben Epithelhaufen sieht man gallertige Massen, in denen wenig regressiv veränderte Epithelien nachzuweisen sind.

Die miteingesandten zystischen Gebilde aus dem unteren Sigmabereich stellen sich gleichfalls als Schleimmassen dar, die mitunter von einer schmalen Bindegewebskapsel umgeben sind. Zwischen den Schleimmassen sind zarte, kernarme Bindegewebszüge nachweisbar. Daneben sind Hohlraumbildungen zu sehen, die mit gallertigen Massen angefüllt und von einem einreihigen, flachen Epithel ausgekleidet sind.

Die Wand der Schleimzyste aus der Gegend des Vas deferens wird ebenfalls von kernarmen Bindegewebszügen gebildet. In einem umschriebenen Bezirk sind Bindegewebszellen mit Hämosiderin beladen. Nach innen schließen sich Schleimstrukturen an. Bei der Kresylviolettfröbung geben die Schleimmassen eine ausgesprochene Metachromasie. Auch im Muzicarminpräparat ist eine Rotfröbung zu erzielen.

Die Diagnose lautet auf Restzustand nach Appendizitis mit polypöser Schleimhauthyperplasie, Pseudomyxoma peritonei.

Bei dem Falle unserer Klinik handelte es sich um das typische Krankheitsbild eines Pseudomyxoma peritonei, ausgehend

von einer Mucocoele des Wurmfortsatzes. Das Interessante unseres Falles wird dadurch gesteigert, daß das Pseudomyxoma bei einer linksseitigen Hernienoperation im Bruchsack einen Nebenfund bildete, ferner, daß der Patient niemals Beschwerden hatte, welche auf eine akute oder chronische Appendizitis hindeuten konnten.

Der histologische Befund beweist jedoch, daß eine Entzündung am Wurmfortsatz zu irgend einer Zeit in den früheren Jahren abgelaufen war. Wir halten es daher für wahrscheinlich, daß diese Entzündung damals zu einer Obliteration des proximalen Appendixdrittels geführt hat und damit die Voraussetzung für das allmähliche Entstehen des Pseudomyxoma peritonei gegeben hat.

Das Auffallende unseres Falles, die extraperitoneal im rechten Samenstrangbereich gelegene Schleimzyste ist unseres Erachtens dahingehend zu klären, daß anlässlich der wiederholten, früheren Operationen (rechtsseitige Hernienoperation, rechtsseitige Hydrocelenoperation), bei denen bereits myxomatöse Veränderungen beschrieben, wenn auch nicht richtig gedeutet wurden, Reste myxomatösen Gewebes aus der Bauchhöhle extraperitoneal verschleppt wurden und damit zur abgekapselten Zystenbildung geführt haben. Eine Metastasierung dürfte bei der vorliegenden Gesamtsituation auszuschließen sein.

Nachzutragen wäre noch, daß unser Patient nach abgeschlossener Wundheilung einer Röntgenbestrahlung des Abdomens unterzogen wurde. Die Nachuntersuchung nach zwei Jahren ergab bei dem Patienten keinen Anhalt für ein Rezidiv oder Weiterbestehen der Erkrankung. Der Allgemeinzustand ist dem Alter entsprechend sehr gut, der Patient ist beschwerdefrei, der Blutstatus normal.

Z u s a m m e n f a s s u n g :

In der chirurgischen Literatur wird bisher über insgesamt etwa 70 klinische Fälle berichtet. Das Pseudomyxoma peritonei ist keine Erkrankung sui generis, sondern stellt das Symptom einer Erkrankung des Bauchfelles dar, deren häufigste Ursache in gewissen Veränderungen der Appendix oder des Ovars zu suchen ist. Je nach Ausgangspunkt gestaltet sich der klinische Verlauf: F r a e n k e l , P f a n n e n - s t i e l , O l s h a u s e n u.a. haben auf die Bösartigkeit des Pseudomyxoma ovarii hingewiesen und diese der Gutartigkeit des Wurmfortsatzpseudomyxoms gegenübergestellt. Nach Operation des Pseudomyxoma peritonei ex appendice erfolgt stets vollkommene Heilung. Kachexie, Rezidiv, Metastasierung wird beim Pseudomyxoma peritonei ovarii dagegen beobachtet. Tierexperimentell gelang es ein Pseudomyxom, bzw. eine diesem nahestehende Mucocoele zu erzeugen. Der casuistische Beitrag aus der Chirurgischen Univ.-Poliklinik Erlangen ist insofern interessant, als bei dem geschilderten Fall das Pseudomyxoma peritonei als Nebenfund bei einer Hernienoperation festgestellt werden konnte. Während bei der ersten histologischen Untersuchung der Verdacht auf ein Gallertcarcinom vorlag, konnte durch eine weitere histologische Untersuchung mehrerer Gewebsteile verschiedener Lokalisation die Diagnose eines Pseudomyxoma peritonei appendicis bestätigt werden.

Für die Überlassung des Themas bin ich Herrn
Prof. Dr. med. Heinrich Westhues, Vorstand
der Chirurgischen Univ.-Poliklinik Erlangen, zu ergeb-
nem Dank verpflichtet.

L i t e r a t u r v e r z e i c h n i s

- 1) A b e l e , Diss. Freiburg (1936).
- 2) A c k e r m a n n , Zbl. Chir. 74, 350 (1949).
- 3) A d l e r , Zbl. Gynäk. 1 (1935).
- 4) A n t o i n e , Zbl. Chir. 46, III, 2745 (1936).
- 5) " , Zentr.org.Chir. 77, 45 (1936).
- 6) " , Zbl. Gynäk. 2323 (1935).
- 7) A s c h o f f , Der append.Anfall. Springer 1930.
- 8) " , Die Wurmfortsatzentzündung. Fischer 1908.
- 9) A s c h o f f u. P o k o r n y , Dtsch.Z.Chir. 1927.
- 10) A s k a n a z y , Rev.med.de la Suisse romande Juni 1921.
- 11) B e h r e n d , Arch.Klin.Chir. 168, 651 (1932).
- 12) B e r g a n , Ber. Path. 10, 242 (1951/52).
- 13) B l a s i d e , Zbl. Path. B 70, 184 (1938).
- 14) B r e n n e r , Zbl. Path. 69, 244 (1938).
- 15) " , Zbl. Chir. 38, III, 2121 (1938).
- 16) C a g n e t t o , Virch. Arch. Bd. 198 (1909).
- 17) C a s t i g l i o n i , Zbl. Chir. 28, II, 1677 (1934).
- 18) C h e n g , Ber. Path. 5/6, 416 (1950).
- 19) C o m o l l e , Zur Frage des Pseudomyxoma peritonei e
processu vermiformi. Inaug.Diss. Kiel 1916.
- 20) " , Frankf. Zbl. Path. 19.
- 21) C o p p i n i , Zentr.org.Chir. 119, 336 (1951).
- 22) D o d g e , Ann.Surg. März 1916.
- 23) D o e r f l e r , Beitr.klin.Chir. 142, 265 (1928).
- 24) E d l u n d , Zentr.org.Chir. 121, 94 (1951/52).
- 25) E l b e , Bruns Beitr. Bd 64.
- 26) F r a e n k e l , Münch.med.Wschr. 965 (1901).
- 27) " , " " " 1142, 1222 (1912).
- 28) F r a n q u é v., Handb.d.Frauenheilkunde v. Opitz
Bd. 2, 923 (1927).
- 29) G a n g l , Zbl. Path. 65, 46 (1936).
- 30) G r ä f e n b e r g , Zbl. Gynäk. 1868 (1928).
- 31) G u g g i s b e r g e r , Ref.Schweiz.med.Wschr. 44,
1160 (1944).

- 32) H a n s e m a n n v., Verh.d.Dtsch.Path.Ges.1914.
- 33) H e l l w i g , Inaug.Diss. Hamburg 1933.
- 34) H e n k e , Zbl. Path. 10, 827 (1899).
- 35) H e n k e - L u b a r s c h , Handb.d.spez.Path.Anat.Bd.4.
- 36) H u d a c s e k , Arch.K.Chir. 155.
- 37) J e f f r i e s , Zbl.Chir. 1/I, 38 (1934).
- 38) K e m k e s , Dtsch.Z.Chir. 237, 482 (1932).
- 39) " , Zbl.Chir. 3060 (1932).
- 40) K l e m m , Mitt.Grenzgeb.Med.u.Chir. 16.
- 41) K l i n g e r , Zbl.Chir. 7, 744 (1947).
- 42) K n a a c k , Zbl. Gynäk. 74, 26, 1026 (1954).
- 43) " , Zbl. Chir. 52/II, 2524 (1952).
- 44) L a z a r e v i c , Zbl. Chir. 1877 (1928).
- 45) L i e b l e i n , Beitr. Klin. Chir. 147, 179 (1929).
- 46) " , Zentr.org.Chir. 47, 358 (1900).
- 47) " , Zbl. Chir. 1704 (1929).
- 48) L o b e l l o , Z.org.Chir. 76, 197 (1936).
- 49) M a r k , Über das Pseudomyxoma peritonei.
Inaug.Diss. Zürich 1935.
- 50) M a u r a t h , Zbl. Chir. 9, 931 (1948).
- 51) M a y e r , Klinik d. Ovarialtumoren; in Halban-Seitz
Bd. 5, II, 817 (1926).
- 52) M e r k e l , Zbl. Path. 21, 447 (1910).
- 53) " , Verh.d.Path.Ges. 14, 161 (1910).
- 54) " , Münch.med.Wschr. 1360 (1904).
- 55) M e y e r u. R o c k s t r o h , Zentr.org.Chir.
1936, 277 (1936).
- 56) M i c h a e l s s o n , Hygica 77 (1915).
- 57) " , Ref. Zbl. Chir. 658 (1915).
- 58) " , Ref. Zbl. Chir. 3172 (1931).
- 59) M o b i t z , Bed.Rdsch. 44 (1947).
- 60) M ö b i u s , Zbl. Path. 86, 9, 330 (1950).
- 61) " , Ber.Path. 9, 72 (1951/52).
- 62) M o o r e , Beitr.med.J. 1, 1109 (1910).
- 63) " , Ref. Zbl. Gynäk. 253 (1911).
- 64) M ü l l e r - K n a p p , Inaug.Diss. Zürich 1943.

- 65) M u r e s a n u. P i r r e , Med. Klin. 1445 (1933).
66) N a g e r , Beitr. Path. Anat. 36, 88 (1904).
67) N a n a y v., Zentr.org.Chir. 99, 273 (1940).
68) " , Zentr.org.Chir. 96, 301 (1940).
69) " , Zbl. Path. 77, 26 (1941).
70) O b e r n d o r f e r , Zbl. Path. 17, 235 (1906).
71) " , Verh. Path. Ges. 10, 235 (1906).
72) O l s h a u s e n , Z.Geburtsh. 11, 238 (1885).
73) P a g l i a r i , Ber.d.Path. 7, 236 (1950).
74) P f a n n e n s t i e l , in Veits Handb. Gynäk.
Bd. 4, S. 156 (1908).
75) P o l a k u. S k o r p i l , Cas.lek.cesk. 1931,261,307.
76) " " , Ref.Zentr.org.Chir. 55,
104 (1931).
77) P o l a n o , Mschr. Geburtsh. 13, 734 (1901).
78) R i e d e l - G o e g n e r , Arch.klin.Chir. 66, 1902.
79) " " , Mitt.Grenzgeb.Med.u.Chir.
16, 17 (1906).
80) " " , Virch.Arch. 181.
81) R o k i t a n s k y , Handb.d.spez.Path. Bd. 3, 8, 288.
82) R o s e n f e l d , Ber. Path. 8, 104 (1951).
83) R o u l e t , Zbl. Path. 73, 370 (1939).
84) S c h l e y , Zbl. Gynäk. 1006 (1931).
85) S c h m i d , Ber. Geburtsh. 30, 1 (1936).
86) " , Erg.Chir. 33, 594 (1940).
87) S p a s s u k o k o t z k a j a , Nov.chir.Arch. 19,
676 (1924).
88) " , Ref.Zentr.org.Chir.
31, 751 (1925).
89) T a v e l u. L a n g , Bacteriologie de Papp. Rev. de
Chir. 1903.
90) T r o t t e r , Beitr.med.J. 1, 687 (1912). Zit. nach Simon.
91) U g e l l i , Zbl. Chir. 22, II., 1325 (1935).
92) V i r c h o w , Die krankhaften Geschwülste, Bd. I.
93) W e r t h , Arch. Gynäk. 24, 100 (1884).
94) " , Münch.med.Wschr. 1 (1912) u. 990 (1924).
95) Z a n a r d i , Zentr.org.Chir. 123, 349 (1952).

L e b e n s l a u f

Als Sohn des Kaufmanns Fritz Schmidt und seiner Ehefrau Louise, geb. Jahn wurde ich am 2.6.1927 in Bayreuth geboren. Nach 4-jähriger Volksschulzeit (1934-1938) besuchte ich das humanistische Gymnasium zu Bayreuth. Im Jahre 1944 wurde ich zum damaligen Reichsarbeitsdienst und Anfang 1945 zur deutschen Wehrmacht eingezogen. Die Zeit des deutschen Zusammenbruchs und den Restteil des Jahres 1945 erlebte ich teils im Wehrmachtsentlassungslager, teils im Arbeitseinsatz auf Baustellen und in einer Gärtnerei. Als im Frühjahr 1946 das Gymnasium Bayreuth wieder seine Tore öffnete, folgte ich erneut seinem Ruf und legte im Juni 1947 mein Abitur ab. Bis zum Oktober 1949 - es war der Zeitpunkt meiner Annahme als Zahnmedizinstudent an der Universität Erlangen - arbeitete ich als Zahntechniker in einem Bayreuther zahntechnischen Labor bzw. in der Technik eines Zahnarztes. Nach drei Semestern im WS 1950/51 legte ich das zahnmedizinische Physikum und nach weiteren vier Semestern im SS 1953 das zahnmedizinische Staatsexamen in Erlangen ab. Ab 1. Oktober 1953 war ich als Assistent in der Praxis Dr. H. Ammon und H. Herrmann in Bayreuth tätig. Am 1. Mai 1956 konnte ich die Zahnstation im Versehrtenkrankenhaus Bayreuth übernehmen.

